

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de médecine interne

FACULTÉ DE MÉDECINE
Directeur: Prof. G. Bickel

Neurofibromatose
de
Recklinghausen et syndrome
de Wolff-Parkinson-White

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

MENZIN, AARON WILLIAM
U. S. A.

Thèse N° 2381

Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1956



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546406_0171

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de médecine interne

FACULTÉ DE MÉDECINE
Directeur : Prof. G. Bickel

Neurofibromatose
de
Recklinghausen et syndrome
de Wolff-Parkinson-White

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

MENZIN, AARON WILLIAM
U. S. A.

Thèse N° 2381

Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1956



La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur G. Bickel, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 6 juin 1956.

Le doyen :
Fernand CHATILLON

Thèse N° 2381

Que Monsieur le Professeur G. Bickel veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance pour nous avoir fait l'honneur de présider cette thèse.

Nos sincères remerciements s'adressent également au docteur J.L. Roux, chef de Clinique, et au docteur H. Goldschlag, dont l'aide et les directives nous ont été précieuses au cours de l'élaboration de ce travail.

A MES PARENTS.

INTRODUCTION

Nous avons eu récemment l'occasion d'observer à la Clinique Médicale Universitaire de Genève (Service du Professeur G. Bickel) un cas de neurofibromatose de Recklinghausen associée à de multiples anomalies et présentant, d'autre part, un syndrome de Wolff-Parkinson-White typique.

Cette association semble exceptionnelle. C'est en vain que nous avons compilé la littérature à ce sujet, afin d'en retrouver d'autres cas. En effet, dans l'abondance des travaux consacrés à chacune de ces affections, aucune mention n'est faite de la coexistence chez le même malade de ces deux syndromes. Nous ne pensons pas qu'il s'agit dans notre observation d'une simple coïncidence fortuite de deux affections relativement rares.

Ces faits nous ont incité à consacrer ce travail à la description de ce cas probablement unique.

A l'aide des renseignements fournis par d'autres publications, nous tendrons par la suite de situer à leur juste place l'ensemble des symptômes présentés par notre malade.

OBSERVATION PERSONNELLE

Monsieur William F., manoeuvre, âgé de 44 ans, est envoyé à la Clinique universitaire de médecine interne le 14 novembre 1955 avec le diagnostic d'affection médicale.

Anamnèse familiale : Le père de Monsieur F. présentait une neurofibromatose cutanée certaine. Il aurait souffert, en outre, de troubles neurasthéniques et caractériels et serait décédé à l'âge de 45 ans d'une affection cardiaque.

Le frère aîné de notre malade est atteint d'une neurofibromatose caractéristique à laquelle participe, entre autres, l'iris. D'autre part, il présente quelques signes dysraphiques discrets et souffre d'un ulcère gastrique.

Un autre frère manifestait des troubles caractériels importants et s'est suicidé. Nous n'avons que peu de renseignements à son sujet.

Un troisième frère est mort en bas-âge.

Anamnèse personnelle : Dès l'âge scolaire, notre malade se plaint de fréquentes crises de tachyarythmie paroxystique dont la durée dépasse souvent 24 heures.

Ces crises sont caractérisées par un début brutal se manifestant par une sensation de dé clic dans la région précordiale. Aucune cause déclenchante n'a pu être mise en évidence. Elles se terminent, en général, brusquement et sont suivies d'une débâcle urinaire. Le malade souffre de deux à trois grandes crises par année et présente à côté de celles-ci de nombreux paroxysmes plus brefs.

Progressivement, Monsieur F. voit se développer une cyphoscoliose dorsale et les tumeurs cutanées, ainsi que les taches pigmentaires qu'il présentait dès la naissance, se multiplient et s'amplifient après la puberté.

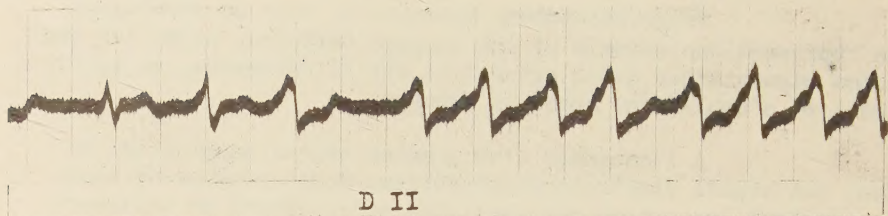
A l'occasion d'un premier séjour hospitalier en 1940, des tracés électrocardiographiques sont enregistrés aussi bien pendant les crises paroxystiques qu'en dehors de celles-ci (fig. 1).

L'électrocardiogramme du 4 avril 1940 révèle l'aspect typique d'un syndrome de Wolff-Parkinson-White, tandis que celui du 2 avril de la même année montre une tachyarythmie sur base de fibrillation auriculaire avec alternance irrégulière de complexes ventriculaires normaux et atypiques.

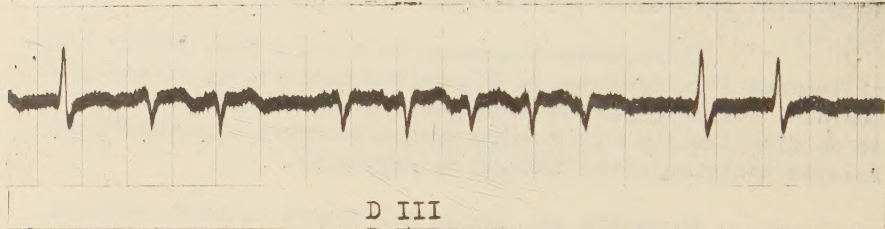
Le malade est traité par divers calmants nervins et occasionnellement par des cardiotoniques.

D I

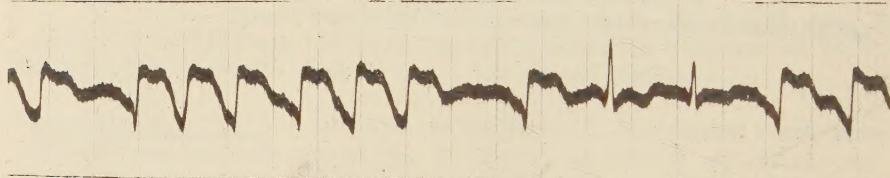
2.IV.1940 17.30 h.



D II

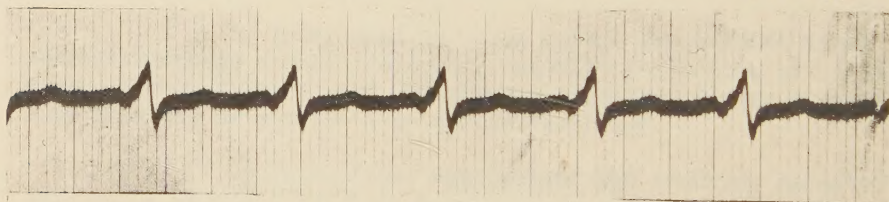


D III

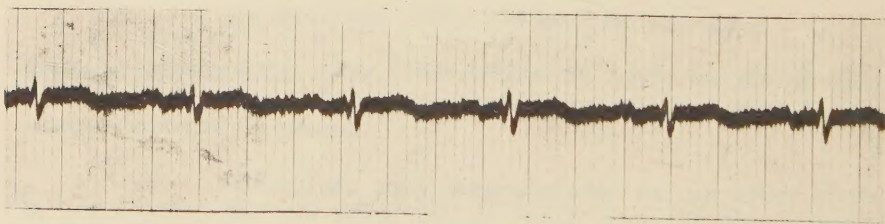


D I

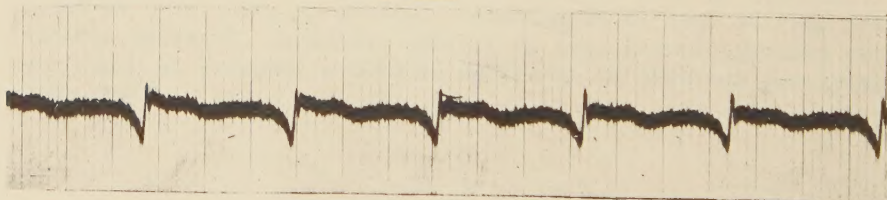
4.IV.40



D II



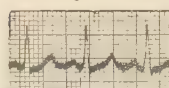
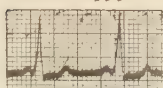
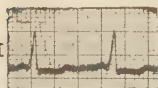
D III



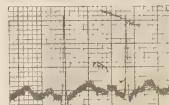
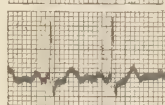
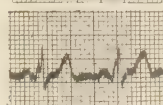
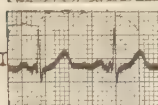
16.XI.1955

avant effort
28.11.1955.après effort
28.XI.1955après 800 mgr. de
pronestyl intra-v

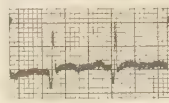
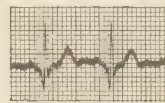
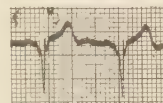
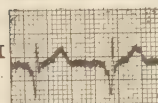
D I



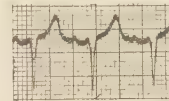
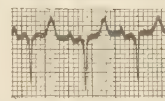
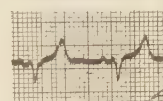
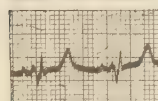
D II



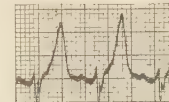
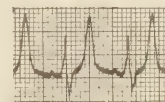
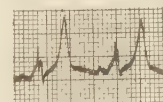
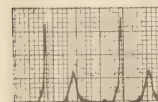
D III



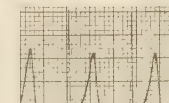
V 1



V 2



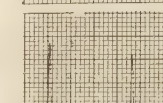
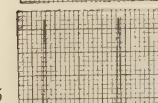
V 3



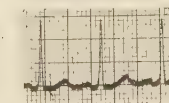
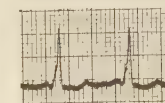
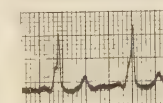
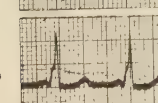
V 4



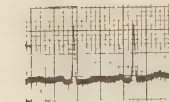
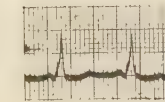
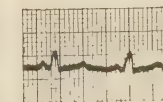
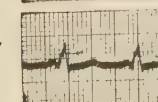
V 5



V 6



V 7



Anamnèse actuelle : Dès la fin du mois d'octobre 1955, Monsieur F. souffre d'anorexie, de brûlures et de crampes épigastriques survenant sans horaire fixe. Il se plaint également de pyrosis et de rares vomissements bilieux s'accompagnant d'amaigrissement. En outre, le malade présente une oligurie et de la difficulté à la miction.

A l'examen général du malade, on note une cyphoscoliose dorsale marquée, mais ce qui frappe avant tout est une envergure extraordinaire des bras. Cette dernière est de 190 cm. pour une taille de 162 cm. La forme du thorax est "en entonnoir". La peau est parsemée d'abondants neurofibromes et présente de nombreuses taches "café au lait".

Le coeur est de situation et de dimensions normales. L'auscultation cardiaque est physiologique à part un éclat du premier bruit au foyer apical. La tension artérielle humérale est de 140/90 mm. de Hg. La palpation des artères et l'examen du fond d'oeil indiquent un début de sclérose artérielle.

L'électrocardiogramme est typique d'un syndrome de Wolff-parkinson-White qui, suivant les tracés, est de forme variable (cf. ECG du 16 et du 28 novembre 1955).

La composante prématurée est spécialement bien visible dans les dérivations précordiales V2 à V5. L'aspect de l'électrocardiogramme ne se modifie que très peu à l'effort. En revanche, l'injection de 800 mg. de procaïne-amide en goutte à goutte intraveineux durant vingt minutes détermine un allongement notable de l'espace PQ. La composante prématurée n'est alors visible qu'en V3 et V4.

L'examen radiologique des poumons montre un léger emphysème des lobes supérieurs, des calcifications apicales et une pachypleurite de la base droite.

Quant au système digestif, nos investigations ont permis de mettre en évidence une hyperchlorhydrie gastrique sans signe d'atteinte organique du tractus gastro-intestinal. Une légère patomégalie associée à de l'urobilinurie peut être mise en rapport avec une imprégnation éthylique certaine. L'électrophorèse sur papier révèle une légère diminution des albumines avec augmentation des globulines. Cette augmentation porte avant tout sur la fraction gamma.

Au cours du séjour, on est frappé par la variabilité de la diurèse qui oscille entre 400 et 2.500 cc. par jour. L'examen clinique et l'urographie ne décèlent cependant aucune altération du système urinaire. L'azote total non protéinique est

normal de même que l'excrétion de la phénolsulfonephtaléine.

Notons, en ce qui concerne le système endocrinien, que la libido est pratiquement nulle et que le malade est impuissant. Les stéroïdes urinaires sont fortement diminués, l'excrétion des 17 cétostéroïdes atteignant 2,6 à 3 mg., celle des corticostéroïdes 4,6 à 5,2 mg. par 24 heures. Le test de Thorn, selon la technique des 4 heures, est normal. L'injection d'ACTH double le taux d'élimination. L'épreuve d'hypo- hyperglycémie provoquée témoigne d'une grande sensibilité à l'insuline et montre un triangle hyperglycémique anormalement bas (maximum 108 mg. p. cent.).

L'examen neurologique met en évidence une hyper-réflexie généralisée et un léger tremor digital. Les ophtalmologues ont découvert une forme rare de neurofibromatose de l'iris. Rappelons, à ce propos, qu'un des frères de notre malade présentait la même malformation. L'observation psychiatrique révèle, en dehors d'une débilité mentale prononcée portant surtout sur le secteur intellectuel, des troubles caractériels et neurasthéniques confirmés par un psychogramme. L'électroencéphalogramme montre des signes d'instabilité électrique corticale et de rares complexes pointe-ondes d'origine temporale.

L'examen radiologique du squelette, enfin, confirme la cyphoscoliose et permet d'observer une cinquième vertèbre lombaire cunéiforme, un sacrum arcuaturn et, chez un malade de 44 ans, des articulations sacro-iliaques nettement béantes.

En résumé, il s'agit d'un homme de 44 ans atteint d'une neurofibromatose de Recklinghausen, de troubles dysraphiques, endocriniens et psychiques, tels qu'ils ont été décrits dans cette affection. En outre, le malade présente un syndrome typique de Wolff-Parkinson-White et des crises de tachyarythmie sur base de fibrillation auriculaire paroxystique.

DISCUSSION

1.- Neurofibromatose.-

Notre intention n'est pas d'insister sur la description de cette entité morbide classique et bien connue actuellement. Rappelons, toutefois, qu'au point de vue nosologique, BIELSCHOWSKI, suivi par VAN BOGAERT, fait figurer cette maladie dans le groupe des "dysplasies à tendance blastomateuse". A côté de la neurofibromatose, ces auteurs y placent la sclérose tubéreuse, les angiomatoses rétino-cérébelleuses et encéphalotrigéminées, ainsi que la syringomyélie. Les mêmes affections ont été réunies par VAN DER HOEVE sous le nom de phacomatose. ROGER parle de neuroectodermoses et CORNIL de neuroectomesodermoses pour souligner l'association possible de malformations mésenchymateuses.

Notre malade présente des neurofibromes et des taches "café au lait" typiques. La neurofibromatose de l'iris dont il est atteint constitue une localisation tumorale rare. A part les anomalies squelettiques que nous avons mentionnées plus haut, nous n'avons pas retrouvé dans notre cas les lacunes métaphysaires, crâniennes, les géodes sous-périostées et les autres images plus rares signalées chez certains malades (INGLIS, LIEVRE).

Les troubles psychiques survenant au cours de la neurofibromatose sont connus depuis fort longtemps. Ils doivent vraisemblablement être mis en rapport avec certaines altérations histologiques du système nerveux central. Au niveau de l'écorce cérébrale et de la substance blanche, ces modifications comprennent avant tout des foyers de grandes cellules, rappelant la sclérose tubéreuse. Une gliose et des altérations vasculaires du type endartéritique complètent le tableau (GAGEL). Certains de ces troubles sont révélés par des anomalies du tracé électroencéphalographique. Quelques auteurs français ont récemment signalé l'apparition de bouffées d'ondes lentes theta ou delta, ainsi que des

pointes-ondes. Ces tracés pathologiques sont très fréquents et se rencontrent même dans les formes frustes des neurogénodermatoses, sans qu'aucun trouble neurologique ou psychique soit décelable à l'examen clinique (KISSEL, BEUREY et BARBIER ; KISSEL et BEUREY).

REUBI, dans sa thèse, insiste sur la présence de troubles endocriniens chez certains malades porteurs de neuro-fibromes. Cet auteur décrit des altérations vasculaires localisées avant tout aux glandes à sécrétion interne. Ces angiopathies dont deux cas se rapprochent singulièrement du type de la péri-artérite noueuse - sont en général associés à une hyperplasie du système glandulaire. Les syndromes cliniques observés dans ces cas sont variés et ont fait poser de multiples diagnostics de dysfonction endocrinienne : acromégalie, dystrophie adiposo-génitale, diabète insipide, myxoedème, maladie d'Addison, etc. Signalons à ce propos que notre malade est certainement atteint de divers troubles hormonaux qui plaident en faveur d'une insuffisance hypothalamo-hypophysaire.

La neurofibromatose va souvent de pair avec un état dysraphique (BREMER). Suivant la classification de TOURAINE, notre patient présente des signes de dysraphie postérieure (cyphoscoliose et forte augmentation de l'envergure par rapport à la taille), aussi bien que des manifestations de dysraphie antérieure (thorax "en entonnoir"). On ne peut parler chez lui d'hémihypertrophie faciale franche. Pourtant, du côté droit, la bosse frontale et la mandibule sont nettement plus développées qu'à gauche. Cette asymétrie est accompagnée d'une nette déviation de la ligne médiane de la face.

Retenons, enfin, que les troubles digestifs et urinaires dont se plaint notre malade sont d'origine fonctionnelle et peuvent être mis en rapport avec une dystonie neurovégétative. Les examens radiologiques du tube digestif et du système urinaire n'ont, en effet, pas révélé de signes d'une malformation ou d'une neurofibromatose viscérale.

2.- Syndrome de Wolff-Parkinson-White.-

Historique et nosologie.

Dès 1916, des cas isolés de ce syndrome ont été signalés par WILSON, par WEDD, ainsi que par HAMBURGER.

La première étude d'ensemble est pourtant due à WOLFF, PARKINSON et WHITE. C'est en 1930 que ces auteurs définissent l'ensemble symptomatologique qui porte leurs noms. Ils

l'observent chez des hommes jeunes, en général, parfaitement bien portants et dont certains s'étaient même distingués dans des championnats d'athlétisme. Pourtant, il est à noter que plusieurs de ces sujets étaient fréquemment atteints de crises de tachycardie paroxystique.

Le syndrome de Wolff-Parkinson-White comporte des caractéristiques aussi bien électrocardiographiques que cliniques.

Les particularités de l'électrocardiogramme sont les suivantes :

L'espace P-R est court, sa durée est habituellement inférieure à 0,11 seconde. Il existe un élargissement du complexe QRS qui est supérieur à 0,11 seconde et réalise ainsi un aspect proche du bloc de branche. L'aspect de la phase ascendante du complexe rapide est caractéristique. Elle débute par une onde prématurée à laquelle SEGERS et coll. ont donné la dénomination "delta". On distingue un type A comprenant des ondes delta positives dans toutes les dérivations précordiales et un type B où les ondes delta sont négatives dans les précordiales droites et positives dans les précordiales gauches. Contrairement au bloc de branche, la durée séparant le début de l'onde P et la fin du complexe QRS reste normale.

Des "troubles secondaires" de la phase de repolarisation ont été décrits. Ces altérations se manifestent avant tout par une opposition des axes moyens du complexe QRS et de l'onde T, ainsi qu'on les observe au cours des asynchronismes ventriculaires par bloc de branche.

Souvent, le syndrome s'accompagne de troubles du rythme, tels qu'apparition d'extrasystoles et de tachycardie auriculaire ou nodale. Les crises de fibrillation auriculaire et de flutter paroxystique sont plus rares. La tachycardie ventriculaire est exceptionnelle.

Fréquence.-

LEPESCHKIN découvre des tracés de syndrome de Wolff-Parkinson-White dans le 0,05 p. cent de ses malades de policlinique cardiologique. En clientèle privée, HOLZMANN relève un cas de ce syndrome sur 600 consultations. Pour HUNTER et coll., ces tracés constituent le 5 p. cent des électrocardiogrammes pathologiques à complexe QRS élargi. Ces auteurs retrouvent le syndrome dans le 5 p. cent des malades venus consulter pour des accès de tachycardie paroxystique.

Certains cas semblent être héréditaires. En effet, OEHNELL, ainsi que DOUMER et DUMEZ ont attiré l'attention sur l'apparition du syndrome de Wolff-Parkinson-White chez plusieurs mem-

bres de la même famille.

Sexe.-

Le sexe masculin semble plus fréquemment atteint. LEPESCHKIN prétend que la proportion est de deux hommes pour une femme.

Age.-

Les premières études concernant cette affection ont été faites chez de jeunes sujets du sexe masculin. Par la suite, elle a été décrite dans des groupes d'âges forts divers. RICHMOND et coll. l'ont découvert chez des nourrissons et PICK et KATZ l'ont même signalé chez des prématurés.

Quant à la stabilité du syndrome, on connaît des cas de WPW prouvés qui existaient depuis plus de vingt ans. LEPESCHKIN cite l'observation d'un homme atteint de cette affection et présentant depuis 48 ans des crises de tachycardie paroxystique

Caractères cliniques.-

Nous avons vu que les premiers cas de syndrome de Wolff-Parkinson-White concernaient des sujets sains. Plus tard, cette symptomatologie a été décrite chez des individus présentant des altérations cardiaques organiques, aussi bien acquises que congénitales.

En 1940, HUNTER et coll. découvrent parmi 100 malades atteints de WPW 18 cas de cardiopathies d'origine diverse. Parmi celles-ci, notons le rétrécissement mitral, l'insuffisance aortique, la thrombose coronaire et la cardiopathie hypertensive.

Pour la première fois, BODLANDER, en 1946, mentionne un cas de syndrome Wolff-Parkinson-White survenant chez un nourrisson de 14 semaines atteint de coarctation de l'aorte. La même année, STEIN observe chez un jeune soldat une communication interventriculaire avec dextro-position de l'aorte et hypertrophie ventriculaire associées à un syndrome de WPW. Ce dernier, apparaissant dans un cas de communication interventriculaire isolée est rapporté en 1949 par KLEIBER. Il concerne un enfant de 7 mois sujet à des crises de tachycardie paroxystique.

SODI-PALLARES et coll., ainsi que LEV et coll. signalent, enfin, récemment, des cas de maladie d'Ebstein allant de pair avec un syndrome de WPW.

Etiopathogénie et anatomo-pathologie.-

WOLFF, PARKINSON et WHITE identifiaient leur syndrome à un vrai bloc de branche associé à un raccourcissement du temps de conduction atrio-ventriculaire, par action vagale paradoxale.

Au fur et à mesure que paraissaient de nouvelles observations, s'échafaudaient également de nombreuses théories sur la genèse du syndrome. Si bien que OEHNELL, en 1944, a pu rassembler une quarantaine d'hypothèses pathogéniques. Ces dernières années, trois d'entre elles ont particulièrement retenu l'attention :

La première se base sur des observations faites lors du cathétérisme intracardiaque. En effet, quelques auteurs ont signalé l'apparition relativement fréquente du syndrome lors de cette investigation et spécialement lorsque le septum ventriculaire est stimulé. Il s'agirait donc dans ces cas d'un foyer ventriculaire hyperexcitable. La seconde, celle que soutiennent PRINZMETAL et coll. se fonde sur une conduction accélérée à travers une partie du noeud de Tawara.

La troisième, la plus généralement admise actuellement, concerne les connections atrio-ventriculaires anormales. On sait, en effet, d'après les travaux de HOLZMANN et SCHERF, ainsi que par ceux de WOLFERTH et WOOD, qu'il existe des voies atrio-ventriculaires anormales court-circuitant le cheminement normal de l'excitation. Ces faisceaux, responsables de l'asynchronisme ventriculaire, seraient l'homologue du faisceau de Kent observé dans le muscle cardiaque de très jeunes rats. A ce propos, il est intéressant de signaler que de nombreux auteurs ont retrouvé ces faisceaux musculaires anormaux dans la moitié environ des cas autopsiés (OEHNELL; WOOD et coll. ; SEGERS et coll. ; LEVINE et BURGE ; MAHAIM et BOGDANOVIC ; LANGENDORF et coll. ; HOLZMANN ; SONDERGAARD ; LEV et coll. ; KIMBALL et BURCH).

Récemment, PICK et KATZ, dans un important travail, arrivent à la conclusion qu'un pont musculaire anormal reliant l'oreillette au ventricule explique le mieux tous les aspects du syndrome de Wolff-Parkinson-White. Ces faisceaux musculaires seraient doués de conductibilité et de rythmicité propres, ainsi que les possède le tissu cardiaque spécifique normal. Ces connections pourraient être fonctionnelles d'emblée, réalisant les cas congénitaux ou bien se manifester de façon plus tardive et principalement lorsque les voies de conduction normale ont été altérées par un processus pathologique.

Ce mécanisme permet aux auteurs d'expliquer non seulement les arythmies rencontrées très fréquemment dans le syn-

drome de WPW, mais aussi les très rares cas de ce syndrome qui se manifestent en présence d'un bloc atrio-ventriculaire. Cette dernière éventualité est difficile à concevoir par un autre mécanisme que par celui d'un "pont" musculaire anormal.

L'apparition dans le WPW de complexes atypiques au cours d'un rythme sinusal et de complexes normaux lors d'un rythme nodal parlent dans le même sens.

Les cas familiaux du syndrome, ainsi que ceux associés à d'autres malformations cardiaques forment un argument de plus en faveur de la nature congénitale et malformative de substratum anatomique de cette affection.

Expérimentation.-

En 1942, BUTTERWORTH et POINDEXTER provoquent expérimentalement des syndromes de WPW chez le chat et chez le chien. Ces auteurs obtiennent des tracés électrocardiographiques typiques en créant un pont électrique entre l'oreillette et le ventricule, réalisant ainsi un court-circuit artificiel entre ces deux régions.

En renversant le courant dans ce faisceau conducteur expérimental, les auteurs ont même réussi à déclencher des crises de tachycardie supraventriculaire.

Ces expériences parlent également en faveur de l'hypothèse du pont atrio-ventriculaire anormal.

Action de divers agents sur le syndrome.-

Il est classique de constater chez certains sujets une disparition spontanée de l'affection qui nous intéresse. Chez d'autres malades, les modifications électrocardiographiques peuvent survenir de façon intermittente.

La normalisation des tracés a été signalée, d'autre part, dans certaines conditions particulières, telles qu'un effort soutenu ou qu'un changement de position. En outre, on a pu l'observer sous l'influence d'une température fébrile ou encore dans la période suivant une thyroïdectomie.

Après administration d'atropine, de quinidine et de nitrite d'amyle, certains auteurs, tels qu'OEHNELL, ont noté le retour à la normale de l'électrocardiogramme.

Dès 1952, HOFFMANN et coll., LAVENNE et coll., VAN HEES et d'autres cardiologues, encore, préconisent l'emploi

de la procaïne-amide qui, souvent, normalise les tracés et qui, dans certains cas douteux, aiderait même à poser le diagnostic (WOLFF et RICHMAN). A ce sujet, rappelons que chez notre malade, le tracé électrocardiographique s'est considérablement amélioré par l'injection de 800 mg. de procaïne-amide en goutte à goutte intraveineux. On peut supposer qu'il se serait tout à fait normalisé si nous avions utilisé une dose plus élevée de ce médicament.

La labilité du syndrome s'expliquerait par une sensibilité particulière de la voie anormale aux divers agents pharmacodynamiques, sensibilité qui pourrait fort bien être différente de celle du faisceau normal.

Traitement.-

L'emploi de la quinidine a été préconisé comme thérapeutique de l'affection dont nous nous occupons. Cette drogue normalise parfois les tracés électrocardiographiques, parfois, elle prévient les crises de tachycardie paroxystique.

Insistons sur le fait que la thérapeutique du syndrome de WPW est assez décevante et qu'entre autres, l'administration prolongée de procaïne-amide per os ne donne généralement pas les résultats favorables que l'on pourrait attendre d'elle.

Diagnostic différentiel.-

C'est, bien entendu, le tracé électrocardiographique qui parfois posera des problèmes quelque peu difficiles à résoudre.

Les électrocardiogrammes du syndrome de WPW peuvent, en effet, être confondus de temps à autre avec un simple rythme nodal, mais - ainsi que nous l'avons déjà mentionné - le diagnostic se basera sur la présence des ondes delta caractéristiques. Le syndrome se distinguera facilement des blocs de branche par la durée parfaitement normale de l'espace PS.

Les troubles secondaires de la phase de repolarisation peuvent, selon les cas, faire suspecter un infarctus. Dans cette éventualité, la procaïne-amide peut constituer une aide précieuse au diagnostic différentiel.

La présence de "fusion beats" nés de la fusion d'un complexe auriculaire normal et d'une extrasystole ventriculaire peut occasionnellement prêter à confusion. On évitera de commettre cette erreur par l'enregistrement de tracés électrocardiographiques suffisamment longs.

3.- Rapports entre la neurofibromatose et le syndrome de Wolff-Parkinson-White.-

Il nous semble fort intéressant de relever le fait que dans la littérature, nous n'avons retrouvé aucun cas présentant cette association morbide. Nous sommes pourtant persuadés qu'il ne s'agit pas là d'une simple coïncidence.

Cette hypothèse est étayée par plusieurs observations aussi bien cliniques qu'anatomo-pathologiques :

Nous avons noté plus haut que la participation du système vasculaire dans le cadre de la neurofibromatose semble bien établie. MARTIN et RUTISHAUSER décrivent, par exemple, le cas d'une jeune femme atteinte de neurofibromatose et qui, pour un état d'hypertension artérielle sévère, subit une surrénalectomie. L'examen histologique de cette glande permet de découvrir une image de périartérite noueuse. Cette observation se rapproche singulièrement de celles de REUBI que nous avons déjà citées. Cet auteur, soulignant les divers types d'angiopathies rencontrées dans cette dysplasie, distingue une forme intimale oblitérante des petites artères mesurant de 50 à 400 de diamètre, une forme intimale et anévrysmale des artères de calibre plus important et, enfin, une forme nodulaire. Il émet l'hypothèse que les altérations sympathiques se trouvent à la base de certaines lésions artérielles de la neurofibromatose, altérations qui seraient responsables des divers syndromes endocriniens rencontrés en association avec la maladie de Recklinghausen.

Il se pourrait éventuellement que des modifications sympathiques analogues se produisent au niveau du myocarde et provoquent le court-circuit nécessaire entre l'oreillette et le ventricule. Cette hypothèse est pourtant tout à fait gratuite et ne nous satisfait aucunement. .

Une autre hypothèse plus vraisemblable celle-ci concerne l'analogie de la neurofibromatose et de la sclérose tubéreuse. Dans cette dernière affection, il est, en effet, classique de signaler la présence de rhabdomyomes au niveau du myocarde (BOYD). On peut concevoir que dans la neurofibromatose, certaines néoformations du muscle cardiaque pourraient jouer le rôle de "shunt". Cette idée est encore renforcée par la découverte faite par deux anatomo-pathologistes américains (PUNG et HIRSCH). Ces auteurs observent chez une fillette de 3 ans une neurofibromatose plexiforme du coeur. Relevons que cette petite malade avait présenté à plusieurs reprises des crises de tachycardie ventriculaire sans qu'aucune mention ne soit faite de l'existence d'un syndrome de Wolff-Parkinson-White.

Nous ne prétendons nullement que les troubles cardiaques relevés chez notre malade soient dus à une neurofibromatose du myocarde. Nous pensons, en revanche, que chez un sujet présentant de nombreuses autres malformations, la présence d'une dysplasie supplémentaire localisée au niveau du coeur peut être sans doute admise.

A ce sujet, signalons que CAROL et coll. rapportent le cas d'une mère et de ses deux enfants atteints de neurofibromatose. Les enfants souffrent, en outre, de malformation cardiaque congénitale. Chez l'un, il s'agit d'un bloc atrio-ventriculaire total et chez l'autre, d'une sténose de l'isthme aortique.

En conclusion : il nous semble que le syndrome de Wolff-Parkinson-White, observé chez notre malade, peut être mis étroitement en rapport avec son affection neurofibromateuse et avec les diverses malformations congénitales associées à cette maladie.

L'hypothèse d'un neurofibrome plexiforme du coeur jouant le rôle de court-circuit atrio-ventriculaire ne peut être prouvée.

Il était pourtant intéressant de rapprocher deux affections dont l'une est certainement congénitale et dont l'autre l'est probablement chez de nombreux sujets.

RESUME

Nous relatons le cas d'un homme de 44 ans présentant une association exceptionnelle de neurofibromatose de Recklinghausen et de syndrome de Wolff-Parkinson-White.

Après une description de ces deux affections, nous en discutons la relation possible.

Le syndrome de Wolff-Parkinson-White est interprété comme étant une malformation supplémentaire possible de la dysplasie.

BIBLIOGRAPHIE

Bielschowsky.- Cité par Van Bogaert.

Blinder H., Burstein, J. et Smelin, R.- Drug effects in Wolff-Parkinson-White syndrome. Am Heart J. 44, 268-280, août 1952.

Bodlander, J.W.- The Wolff-Parkinson-White syndrome in association with congenital heart disease : coarctation of aorta ; report of case. Am. Heart J. 31, 785-791, juin 1946.

Bogaert, L. van.- Les dysplasies à tendance blastomateuse. Traité de Médecine, secrétaires généraux. Ravina A. et Patel J. 16, 77-112, Masson et Cie, Paris 1949.

Boyd, W.- A Textbook of pathology. An introduction to Medicine. Lea & Febiger, Philadelphia, 1953.

Bremer, F.W.- Klinische Untersuchungen zur Aetiologie der Syringomyelie, der "status dysraphicus". Deutsche Ztschr. f. Nervenhe. 95, 1-103, 1926.

Butterworth, J.C. et Poindexter, C.A.- Short PR interval associated with prolonged QRS complex. Clinical and experimental study. Arch. Int. Med. 69, 437-445, mars 1942.

Carol, W.L.L., Godfried, E.G., Prakken, J.R. et Prick, J.J.G.- Von Recklinghausensche Neurofibromatosis, Atrophoderma vermiculata und congenitale Herzanomalie als Hauptkennzeichen eines familiaer-hereditaeren Syndrome. Dermatologica, 81, 345-365, 1940.

- Cornil, L., Kissel, P., Beau, A. et Alliez, I..- Les formes généralisées et dissociées de la maladie de Recklinghausen (neuroectodermatoses) ; essai de synthèse des différents types de tumeurs du système nerveux. Presse méd. 41, 2077-2079, 23 décembre 1933
- Doumer, E. et Dumez, L..- Syndrome de Wolff-Parkinson-White familial. Syndrome de WPW avec PR apparemment normal sur certaines dérivations. Arch. mal. coeur. 44, 1134-1137, déc. 1951.
- Fattorusso, V. et Ritter, O..- Atlas d'électrocardiographie, 4ème édition, Masson et Cie, Paris 6ème, 1956.
- Gagel, A. ds. Bumke, O. et Foerster, O..- Handbuch der Neurologie. Neurofibromatose. 289-318, 16, Verlag Julius Springer, Berlin 1936.
- Hamburger, W.W..- Bundle branch block ; 4 cases of intraventricular block showing some interesting and unusual features. M. Clin. North America. 13, 343-362, sept. 1929.
- Hees, van, C.A..- L'effet de la procaine-amide sur le syndrome de Wolff-Parkinson-White. Acta Cardiol. 18, 639-642, 1953.
- Hoeve, van der, J. et coll..- Cité par van Bogaert.
- Hoffmann, J.H., Abernathy, R.S. et Haedicke, C.T..- Effect of procaine-amide on anomalous conduction and paroxysmal tachycardia in a case resembling the Wolff-Parkinson-White syndrome. Am. Heart J. 44, 154-158, juill. 1952.
- Holzmann, M..- Klinische Elektrokardiographie. Ein Lehrbuch für Aerzte und Studierende. Fretz u. Wachsmuth Verlag A.G., 586-597, Zurich 1945.
- Holzmann, M. et Scherf, D..- Ueber Elektrokardiogramme mit verkürzter Vorhof Kammerdistanz und positiven P-Zacken. Ztschr. f. Klin. Med., 121, 404-423, 1932.
- Hunter, A., Papp, C. et Parkinson, J..- The syndrome of short P-R interval apparent bundle branch block and associated paroxysmal tachycardia. Brit. Heart. J. 2, 107-122, avril 1940.

- Inglis, K.- The nature of neurofibromatosis and related lesions, with special reference to certain lesions of bones : illustrating the influence of intrinsic factors in disease when development of the body is abnormal. J. Path. & Bact. 62, 519-530, oct.1950.
- Kimball, J.L. et Burch, G.- Prognosis of Wolff-Parkinson-White syndrome. Ann. Int. Med. 27, 239-242, août 1947.
- Kissel, P., Beurey, J. et Barbier, J.- Les génoneurodermatoses. Presse méd. 60, 803-805, 31 mai 1952.
- Kissel, P. et Beurey, J.- Les génoneurodermatoses. Rapport du VIIIème Congrès des Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue Française, Nancy-Vittel, 29, 30 et 31 mai 1953, p. 273-320.
- Kleiber, E.E.- Wolff-Parkinson-White syndrome with congenital heart disease. Pediatrics, 4, 210-213, août 1949.
- Langendorf, R., Lev, M. et Pick, R.- Auricular fibrillation with anomalous a-v excitation (WPW-syndrome) imitating ventricular paroxysmal tachycardia. Case report with clinical and autopsy finding and critical revue of litterature. Acta cardiol. 7, 241-260, 1952.
- Lavenne, F., Tygerghein, J. et Sonnet, J.- Action de la procaïne amide dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White. Acta cardiol. 8, 384-398, 1953.
- Lepeschkin, E.- Das Elektrokardiogramm. Ein Handbuch für Theorie und Praxis. Verlag Theodor Steinkopff, 304-311, Dresden & Leipzig, 1942.
- Lev, M., Gibson, S. et Miller, R.A.- Ebstein's disease with Wolff-Parkinson-White syndrome. Am. Heart j. 49, 724-741, mai 1955.
- Levine, H.D. et Burge, J.C.- Septal infarction with complete heart block and intermittent anomalous atrioventricular excitation (Wolff-Parkinson-White syndrome). Histologic demonstration of right lateral bundle. Am. Heart J. 36, 431-437, sept. 1948.
- Lièvre, J.A. et Bloch-Michel, H.- Les lésions osseuses de la neurofibromatose. Bull. et mém. Soc. méd. Hôp. Paris, 66, 1193-1207, 30 juin 1950.

- Mahaim, I. et Bogdanovic, P. - Un cas mortel de syndrome de Wolff-Parkinson-White. Lésions inflammatoires chroniques du faisceau de His-Tawara. Acta med. Jugoslavica, 2, 137, 1948. Cité par Pick et Katz.
- Martin, E. et Rutishauser, E. - Les formes vasculaires de la neurofibromatose. Null. et mém. Soc. méd. Hôp. Paris, 64, 1186-1191, 10 déc. 1948.
- Oehnell, R.F. - Preexcitation, a cardiac abnormality. Patho-physiological, patho-anatomical and clinical studies of an excitatory phenomenon bearing upon the problem of the WPW (Wolff-Parkinson- and White) electrocardiogram and paroxysmal tachycardia. Acta med. Scandinav. Suppl. 152, 1-167, 1944.
- Pick, A. et Katz, L.N. - Disturbances of impulse formation and conduction in the pre-excitation (WPW) syndrome - their bearing on its mechanism. Amer. J. Med. 19, 759-772, nov. 1955.
- Prinzmetal, M., Kennamer, R., Corday, E., Osborne, J.A., Fields, J. et Smith, L.A. - Accelerated conduction. The Wolff-Parkinson-White syndrome and related conditions. New-York, Grune and Stratton, 1952.
- Pung, S. et Hirsch, E.F. - Plexiform neurofibromatosis of the heart and neck. Arch. Path. 59, 341-346, mars 1955.
- Recklinghausen, von, F. - Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen. Virchow's Festschrift. Berlin A. Hirschwald, 1882.
- Reubi, F. - Les vaisseaux et les glandes endocrines dans la neurofibromatose. Le syndrome sympathicotonique dans la maladie de Recklinghausen. Thèse de Genève, 1944.
- Richmond, J.B., Moore, H.R. et Kallen, I.R. - Wolff-Parkinson-White syndrome. Unusual case in infant. Pediatrics, 1, 635-642, mai 1948.
- Roger, H. et Alliez, G.J. - Les neuroectodermoses : neurogliomatose de Recklinghausen périphérique et centrale ; sclérose tubéreuse de Bourneville avec adénomes sébacés de la face ; angiomatose cérébro-rétinienne de Lindau. Presse méd., 43, 2113-2117, 28 déc. 1935.

- Segers, M., Sanabria, T., Lequime, I. et Denolin, H.- Le syndrome de Wolff-Parkinson-White. Mise en évidence d'une connection A-V septale directe. Acta cardiol. 2, 21-26, 1947.
- Sodi-Pallares, D., Agevedo, J.S., Cisneros, F., Marsico, F. et Alvarado, A.- Wolff-Parkinson-White syndrome in Ebstein's disease. 2nd World Congress of Cardiology, Washington 1954, Sommaire des Communications Stuyvesant. Press Corporation, New-York, p. 162-163.
- Sondergaard, G.- Cité par Pick et Katz.
- Stein, M.H.- Wolff-Parkinson-White syndrome in case of congenital heart disease. Am. Heart J. 35, 140-143, janv.1948.
- Touraine, A. ds.Vecchiali.- Contribution à l'étude du status dysraphique. Thèse de Paris, 1944.
- Wedd, A.M.- Cité par Oehnell.
- Wilson, F.N.- Cité par Richmond & Coll.
- Wolferth, C.C. et Wood, F.C.- The mechanism of production of short P-R intervals and prolonged QRS complexes in patients with presumably undamaged Heart ; hypothesis of an accessory pathway of auriculo-ventricular conduction (Bundle of Kent). Amer. Heart J. 8, 297-311, févr. 1933.
- Wolff, L., Parkinson, J. et White, P.D.- Bundle branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. Amer. Heart J. 5, 685-704, août 1930.
- Wolff, L. et Richman, J.L.- Diagnosis of myocardial infarction in patients with anomalous atrioventricular excitation (Wolff-Parkinson-White syndrome). Amer. Heart J. 45, 545-570, avril 1953.
- Wood, F.C., Wolferth, C.C. et Geckeler, G.D.- Histologic demonstration of accessory muscular connections between auricle and ventricle in case of short P-R interval and prolonged QRS complex. Amer. Heart J. 25, 454-462, avril 1943.

